



Universidad de Valladolid

**Escuela Universitaria
de Fisioterapia
Campus de Soria**

ESCUELA UNIVERSITARIA DE FISIOTERAPIA

Grado en Fisioterapia

TRABAJO FIN DE GRADO

**Importancia de la terapia física en la optimización de
las manifestaciones incapacitantes y de la calidad de
vida en pacientes con Esclerosis Lateral Amiotrófica:
Revisión bibliográfica.**

Presentado por: Gema Del Olmo Treceño

Tutor: Valentín del Villar Sordo

Soria, 1 de Julio de 2015

ÍNDICE

RESUMEN	2
1. INTRODUCCIÓN	3
1.1. Enfermedad de la motoneurona del adulto	3
1.1.1. Esclerosis Lateral Amiotrófica	5
1.1.2. Epidemiología	6
1.1.3. Etiología	6
1.1.4. Manifestaciones clínicas	7
1.1.5. Anatomía patológica	11
1.1.6. Diagnóstico	11
1.1.7. Evolución	13
1.2. Tratamiento	13
1.3. Equipo multidisciplinar	15
1.4. Calidad de vida	17
2. JUSTIFICACIÓN	19
3. OBJETIVOS	20
3.1. Objetivos principales	20
3.2. Otros objetivos relevantes	20
4. MATERIAL Y MÉTODOS	20
5. RESULTADOS Y DISCUSIÓN	22
5.1. Tratamiento fisioterápico	22
5.1.1. Ejercicio terapéutico	23
5.1.2. Terapia cognitiva	24
5.1.3. Terapia manual	25
5.1.4. Fisioterapia respiratoria	26
5.2. Atención multidisciplinar	26
5.3. Discusión	27
6. CONCLUSIONES	28
7. BIBLOGRAFÍA	29
8. ANEXOS	33
8.1. Anexo I. Comparativa criterios diagnósticos	33
8.2. Anexo II. Equipo multidisciplinar	34
8.3. Anexo III. Escalas de valoración funcional	35

RESUMEN

La esclerosis lateral amiotrófica es la manifestación más frecuente de la enfermedad de la motoneurona. Se trata de una enfermedad neurodegenerativa, progresiva e incapacitante, caracterizada por la afectación de la primera y segunda neurona motora, con baja incidencia y prevalencia y escasa supervivencia. El tratamiento es sintomático, paliativo y multidisciplinar; el único medicamento que se prescribe es el riluzol, como tratamiento modificador de la acción del glutamato. Dentro de la atención multidisciplinar, el fisioterapeuta es el encargado de mantener la funcionalidad, la capacidad respiratoria y mejorar la calidad de vida del paciente y su familia durante toda la enfermedad.

El objetivo de esta investigación es realizar una revisión crítica de los estudios disponibles acerca de las intervenciones fisioterápicas, realizadas durante el proceso de degeneración funcional y cognitiva asociado a la ELA, y analizar el efecto de las mismas en la supervivencia y calidad de vida de estos pacientes.

Los resultados demuestran la eficacia de la ventilación mecánica en el aumento de la supervivencia, y de las diferentes intervenciones llevadas a cabo por la figura del fisioterapeuta en relación al bienestar físico y emocional del paciente.

1. INTRODUCCIÓN

1.1. ENFERMEDAD DE LA MOTONEURONA DEL ADULTO

La función principal de la vía piramidal es la regulación de los movimientos voluntarios mediante la estimulación o inhibición de la corteza motora sobre el arco reflejo de la médula que controla el tono muscular¹⁻³.

La Enfermedad de la Motoneurona (EMN) se caracteriza por la degeneración progresiva de las células del asta anterior de la medula espinal que provocan lesiones en la motoneurona inferior; de la vía corticoespinal mediante los axones que forman la vía piramidal con lesiones de la motoneurona superior; y de los núcleos motores en el tronco del encéfalo que producen parálisis bulbar. Suelen clasificarse según la neurona motora afectada (tabla 1).

Tabla 1. Clasificación de las enfermedades de la motoneurona. Medicine³.

CLASIFICACIÓN DE LAS ENFERMEDADES DE NEURONA MOTORA
Enfermedades de la neurona motora superior
Esclerosis lateral primaria
Paraparesia espástica hereditaria
Latirismo
Enfermedades de la neurona motora inferior
Amiotrofia espinal
Atrofia espinal progresiva
Enfermedad de Kennedy
Poliomielitis
Enfermedad de la neurona motora paraneoplásica
Enfermedades que afectan a ambas neuronas motoras
Esclerosis lateral amiotrófica

La lesión de la primera motoneurona o superior provoca una liberación de los reflejos medulares, con hipertonia, espasticidad, hiperreflexia, clonus, aparición de reflejos patológicos (signo de Babinski, síndrome de Hoffman, hociqueo, reflejo maseterino, reflejo de músculos aductores) y pérdida de

fuerza muscular, que se manifiesta con movimientos alternantes rápidos distales. También aparece un habla lenta y forzada, además de labilidad emocional. El síndrome de motoneurona inferior suele dar lugar a una parálisis acompañada de hipotonía, pérdida de fuerza muscular e hiporreflexia. Debido a la pérdida del trofismo muscular aparecen también atrofia, fasciculaciones y calambres musculares. La pérdida de fuerza muscular es más manifiesta y grave que la de la motoneurona superior. El habla está distorsionada, como arrastrada, la lengua pierde fuerza, aparecen fasciculaciones y atrofia y los reflejos están ausentes o disminuidos.

Las formas más comunes de presentación de la ENM son: la Esclerosis Lateral Primaria (ELP) o síndrome de la motoneurona superior, la cual por sí sola es poco frecuente, de progresión más lenta que la forma de presentación clásica y afecta exclusivamente a la motoneurona superior, vía piramidal y área 4 de Brodmann.

También se presenta como Atrofia Muscular Progresiva (AMP) o síndrome de la motoneurona inferior, igualmente con menor velocidad de progresión y casi el doble de esperanza de vida que las formas clásicas, iniciándose con una pérdida de fuerza muscular progresiva y ascendente. Dentro de esta variante aparecen síndromes que sólo cursan con degeneración celular en la región cervical (síndrome del brazo inestable) o lumbosacra (síndrome de la pierna inestable), limitando los síntomas a estas regiones y mejorando así su pronóstico.

Otra forma es la Parálisis Bulbar Progresiva (PBP) o síndrome bulbar, que afecta a los pares craneales IX – XII causando frecuentemente disartria, disfagia y cierta labilidad emocional.

Y finalmente la forma más clásica es la Esclerosis Lateral Amiotrófica (ELA), con afectación conjunta de motoneurona superior e inferior.

La mayoría de las veces los pacientes presentan un cuadro mixto de signos y síntomas que hace que se utilicen como sinónimos la EMN y la ELA. El segmento que se afecta inicialmente, el patrón que sigue, la velocidad con la que se propaga y el grado de disfunción de la motoneurona producen variabilidad individual en la afectación de cada paciente¹⁻⁷.

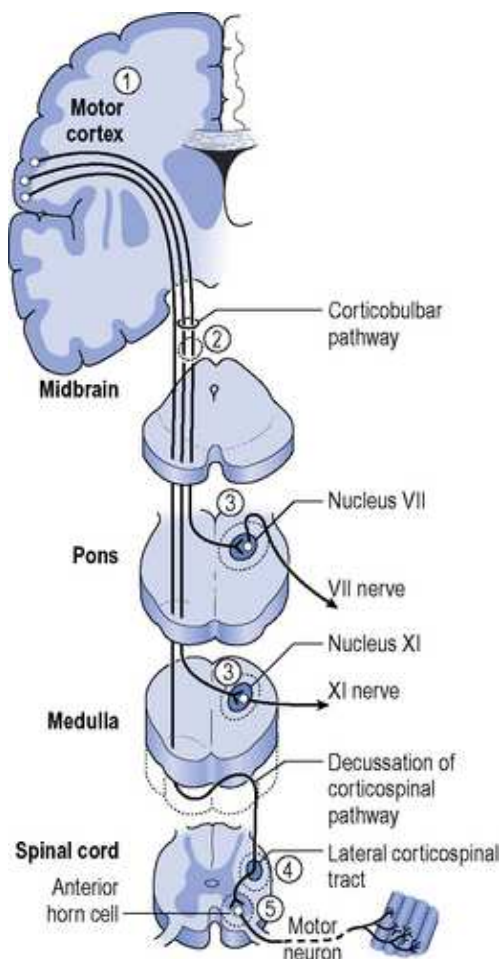


Figura 1. Neuroanatomía funcional en la EMN y variantes. 1. Cambios corticales en el área motora; 2. Parálisis pseudobulbar; 3. PBP. 4. ELP. 5. AMP. Physical Management for Neurological Conditions⁵.

1.1.1. ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA

La esclerosis lateral amiotrófica clásica es el trastorno de motoneurona más frecuente constituyendo un síndrome de motoneurona superior e inferior que está siendo ampliamente investigado en la actualidad. Actualmente se trata de una enfermedad progresiva e incurable, que evoluciona con diversas manifestaciones incapacitantes y provoca finalmente la muerte.

Incluye signos y síntomas de la motoneurona superior e inferior (excluyendo pares craneales III, IV, VI y nervios raquídeos S1 – S3, y por lo tanto conservando movimiento ocular y continencia), con afectación primaria de las extremidades distales, torpeza, pérdida de fuerza y signos de atrofia visibles.

1.1.2. EPIDEMIOLOGÍA

La incidencia en varones/mujeres es de 1,5/1 en afectación temprana, dejando de existir diferencias notables cuanto más tardía es la afectación. Se producen entre 1 – 2 casos por cada 100.000 habitantes/año, con una prevalencia de 4 – 6 casos por 100.000 habitantes. Existen focos endémicos con mayor prevalencia en el Pacífico Occidental. La supervivencia es de tres a cinco años, pero oscila entre meses y varias décadas. Son raros los casos de estabilización o regresión. La incidencia se incrementa con la edad, con un pico entre los 55 – 75 años^{3,8}.

1.1.3. ETIOLOGÍA

En relación con los factores predisponentes, la etiología es desconocida en un 90 – 95% de los casos, presentándose como ELA esporádica sin antecedentes familiares. Se ha visto que existen mutaciones esporádicas predisponentes, que al ser influidas por factores ambientales, producen la enfermedad. En la ELA familiar (5 – 10% de los casos) existen antecedentes familiares. Se considera una enfermedad hereditaria autosómica dominante, con una mutación genética causante (el primer gen descrito como asociado a la ELA es el superóxido dismutasa 1 (SOD1)), aunque la mayoría de las mutaciones son muy infrecuentes y muchas están descritas en una sola familia. Estas mutaciones originan una acumulación de peróxido de hidrógeno, radical libre citotóxico, causante de la degeneración de las neuronas motoras por un mecanismo de estrés oxidativo. Cuanto más inestable es la proteína más rápida es la progresión de la enfermedad^{3-5,7,9}.

Además se ha relacionado con factores ambientales (como el consumo de semillas neurotóxicas, la existencia de cianobacterias productoras de neurotoxinas y alteraciones minerales del suelo y del agua), con el tabaquismo (como factor modificador) y con algunas enfermedades linfoproliferativas, síndromes paraneoplásicos y determinadas vacunas. Algunos pacientes con infección por el virus de la inmunodeficiencia humana (VIH) presentan signos de alteración de motoneurona indistinguibles de la ELA².

1.1.4. MANIFESTACIONES CLÍNICAS

Dentro de las alteraciones motoras que van apareciendo progresivamente podemos encontrar calambres dolorosos, que se producen con frecuencia por la noche y empeoran con la hipertonía muscular o espasticidad, característica de la afectación de la motoneurona superior. La pérdida de fuerza muscular es la manifestación más incapacitante, característica de la afectación de la motoneurona inferior producida por daño celular en el asta anterior, suele ir acompañada de flacidez y atrofia asimétrica progresiva, que comienza generalmente en la eminencia tenar y músculos interóseos posteriores, asociada a hiperreflexia y aparición de fasciculaciones y reflejos patológicos a nivel periférico, como el signo de Babinski. Con frecuencia también aparece astenia o cansancio generalizado por una deficiente planificación de los descansos en las actividades diarias^{4,5,15-20}.

La pérdida de fuerza muscular unida a la reducción gradual de movilidad provoca alteraciones respiratorias. Primero se produce un acortamiento de las respiraciones, disnea y necesidad de realizar respiraciones profundas. Aparece dificultad para la eliminación de secreciones bronquiales y sialorrea, habitualmente por un mal manejo de las secreciones, más que por exceso de las mismas. Finalmente aparece la disminución de la capacidad pulmonar con insuficiencia respiratoria, debida a la debilidad progresiva y ascendente de la musculatura que acaba comprometiendo la capacidad ventilatoria tras causar disnea con hipoxemia. La insuficiencia respiratoria se considera la primera causa de muerte en la ELA, y también la neumonía es una causa principal en fases terminales en hospitalizados¹⁸.

Cuando la afectación alcanza el bulbo raquídeo se desarrollan alteraciones bulbares como la disfagia, dificultad en la deglución y la masticación con miedo al atragantamiento y las aspiraciones; y la disartria, dificultad en la comunicación con velocidad lenta, habla nasal y alteración del tono. A menudo comienzan con una pérdida de fuerza, atrofia e hipertonía muscular en la lengua, labios y paladar blando.

No hay que olvidar los factores psicosociales y cognitivos, labilidad emocional, inadecuada gestión emocional e incluso afectación frontotemporal que a menudo puede dificultar la comunicación del paciente con su entorno. La

depresión debida al malestar psicológico, miedo y demás preocupaciones, unida al insomnio y otras alteraciones del sueño provocadas por dificultades respiratorias, hacen necesaria la prescripción farmacológica de antidepresivos y sedantes, que suelen acompañarse de atención psicológica.

También aparecen otras complicaciones nutricionales, ocasionadas por la astenia, que se añaden al avance de la disfagia y los riesgos de aspiración, provocando pérdidas de apetito y malnutrición. El estreñimiento e incontinencia derivados de la inactividad progresiva y la afectación de la musculatura implicada empeoran el estado nutricional de estos pacientes^{4,5,15-20}.

Los signos y síntomas asociados con la ELA se clasifican por zonas de afectación en extremidades (tabla 2), bulbar (tabla 3), axial (tabla 4) y respiratorias (tabla 5)¹⁰.

Tabla 2. Limb signs and symptoms associated with ALS. UpToDate¹⁰.

UPPER MOTOR NEURON SIGNS	UPPER MOTOR NEURON SYMPTOMS
Spasticity	Stiffness, slowness and incoordination of movement Arm and/or hand Difficulty performing activities of daily living Difficulty manipulating small objects or writing Leg and/or foot Slow stiff gait, difficulty turning Leg "heavy" Poor balance and falling
Slowed rapid alternating movements	
Increased reflexes "Preserved" reflexes in weak/atrophic muscles Distal spread of arm reflexes Hoffman's sign Crossed adduction Upgoing toe Triple flexion	
Gait disorder Spastic	
	Spontaneous clonus
	Spontaneous flexor spasms
LOWER MOTOR NEURON SIGNS	LOWER MOTOR NEURON SYMPTOMS
Weakness Intrinsic hand weakness Foot drop Proximal arm and leg weakness Poor heel or toe walking Poor rise from chair Poor squat	Weakness and atrophy Arm and/or hand Difficulty performing activities of daily living Difficulty manipulating small objects or writing Leg and/or foot Difficulty arising from chairs or from floor Difficulty climbing stairs Foot drop Tripping, falling
Gait disorder Steppage Waddling	
Reduced reflexes	
Muscle atrophy and fasciculations	
	Fasciculations
	Cramps

Tabla 3. Bulbar signs and symptoms associated with ALS. Uptodate¹⁰,

UPPER MOTOR NEURON SIGNS	UPPER MOTOR NEURON SYMPTOMS
Increased jaw reflex	Jaw stiffness with difficulty opening the mouth
Jaw spasticity	Spontaneous clenching or biting
Facial diparesis (may be asymmetric)	Trismus
Increased facial reflexes	Spontaneous jaw clonus
Palmomental sign	Dysphagia
Poor palatal elevation	Tongue incoordination disrupts the oral phase
Slow tongue movement	Pharyngeal muscle incoordination disrupts this phase
	Dysarthria
	Labial, lingual and/or pharyngeal components
	Spastic with slow, strained speech
LOWER MOTOR NEURON SIGNS	Laryngospasm
Weak masseter and/or pterygoids	Often triggered by secretions (eg, saliva) or food particles
Difficulty maintaining jaw closure	Rapid onset
Facial diparesis (may be asymmetric)	"Squeezing" feeling, inability to speak, strained speech
Poor palatal elevation	Short-lived, less than 30 seconds
Tongue weakness	Pseudobulbar affect
Muscle atrophy and fasciculations	Inappropriate laughing, crying, and/or yawning
	Affective response >> emotional trigger
	Sialorrhea (drooling)
	Difficulty managing pharyngeal secretions
	LOWER MOTOR NEURON SYMPTOMS
	Incomplete eye closure
	Difficulty opening and/or closing the jaw
	Difficulty chewing
	Disarticulation of the temporomandibular joint
	Poor lip closure and seal
	May contribute to sialorrhea
	Dysphagia
	Tongue weakness disrupts the oral phase
	Pharyngeal muscle weakness disrupts this phase
	Coughing and choking induced by drinking, eating or saliva secretion
	Dysarthria
	Labial, lingual and/or pharyngeal components
	Slurred, nasal and/or hoarse speech
	Hoarseness

Tabla 4. Axial signs and symptoms associated with ALS. UpToDate¹⁰.

UPPER MOTOR NEURON SIGNS		UPPER MOTOR NEURON SYMPTOMS	
Absent abdominal reflexes		Stiffness and imbalance	
LOWER MOTOR NEURON SIGNS		LOWER MOTOR NEURON SYMPTOMS	
Neck extension weakness		Neck extensors	
Truncal extension weakness; bent spine		Difficulty holding up the head	
Abdominal protuberance		Head drop	
Poor palatal elevation		Truncal extensors	
Increased lumbar lordosis		Difficulty maintaining an erect posture	
		Lumbar extensors	
		Increased lumbar lordosis	
		Abdominal wall muscles	
		Abdominal protuberance	
		Cramps	

Tabla 5. Respiratory signs and symptoms associated with ALS. UpToDate¹⁰.

LOWER MOTOR NEURON SIGNS		LOWER MOTOR NEURON SYMPTOMS	
Tachypnea		Dyspnea and/or orthopnea	
Vocal and speech		Low speech volumen	
Reduced vocal volume		Weak cough	
Shortened sentences		Sleep disordered breathing	
Frequent breath pauses		Frequent nocturnal awakenings,	
Use of accessory respiratory muscles		possibly with note of dyspnea	
Abdominal paradox		Excessive daytime sleepiness and/or fatigue	
		Morning headache	
		Confusion	
		Hallucinations	

1.1.5. ANATOMÍA PATOLÓGICA

La EMN se caracteriza por la degeneración progresiva de las células del asta anterior de la medula espinal que provocan lesiones en la motoneurona inferior, de la vía corticoespinal con lesiones de la motoneurona superior y de núcleos motores en el tronco del encéfalo que produce parálisis bulbar. Además puede observarse pérdida de fibras de los cordones laterales, gliosis fibrilar secundaria (esclerosis lateral) y una proliferación de astroglia y microglia, con atrofia a nivel muscular por denervación (amiotrofia). Las neuronas motoras encargadas de la movilidad ocular y las parasimpáticas de la médula espinal sacra (núcleo de Onufrowicz o de Onuf) no se ven afectadas².

1.1.6. DIAGNÓSTICO

El diagnóstico es fundamentalmente clínico. Según la World Federation of Neurology que estableció los *Criterios diagnósticos de El Escorial*, revisados en el año 1998, para la unificación en el diagnóstico de la ELA se requiere la presencia de signos clínicos, neurofisiológicos o neuropatológicos de neurona motora superior (NMS) e inferior (NMI), con progresión y afectación de varios segmentos medulares sin otra explicación alternativa. En consecuencia, el diagnóstico se basa en una anamnesis completa que muestre signos de afectación de NMS Y NMI y pruebas complementarias para descartar otras patologías que puedan justificarlo. Se confirma mediante electromiografía para comprobar la degeneración de la neurona o su denervación incluso antes de que aparezcan los primeros síntomas de pérdida de fuerza muscular. La presencia de varias zonas de denervación es indicativa de ELA, descartando con esta prueba las radiculopatías y mononeuropatías cuando se limita a una raíz o territorio nervioso. La velocidad de conducción de la motoneurona es normal, pero aparecen menor número de potenciales de acción ante la estimulación mecánica. Las pruebas complementarias se basan en una RNM craneal y medular que permite excluir enfermedades que puedan simular las manifestaciones de la ELA; una analítica habitual y un estudio genético molecular cuando existe sospecha de ELA familiar; y finalmente una biopsia muscular.

Se piensa en el diagnóstico de ELA cuando hay síntomas progresivos consistentes de disfunción de la neurona motora superior e inferior que se presentan en uno de los cuatro segmentos corporales (craneal / bulbar, cervical, torácica, y lumbosacra), afectándose a continuación otros segmentos en un período variable de meses a años (tabla 6).

Tabla 6. Categorías diagnósticas de la ELA. Medicine³.

CATEGORÍAS DIAGNÓSTICAS DE LA ELA
ELA clínicamente definida Alteración de NMS o NMI en tres regiones (bulbar, cervical, dorsal, lumbosacra)
ELA clínicamente probable Alteración de NMS o NMI en dos regiones
ELA clínicamente posible con apoyo analítico Alteración de NMS o NMI en una región e indicios EMG de denervación en dos o más músculos de otra región
ELA clínicamente posible Alteración de NMS o NMI en una región

Las alteraciones son lentamente progresivas y se acompañan de pérdida de peso involuntaria y de masa muscular. Apoya la sospecha la ausencia de dolor neuropático asociado a radiculopatía, pérdida sensorial, ptosis, o disfunción nerviosa de extraoculares o disfunción muscular. La existencia de paresia supranuclear, temblor u otros movimientos involuntarios, ataxia cerebelosa, síntomas extrapiramidales y disfunción autonómica son sucesos excluyentes de ELA. La disfunción cognitiva no excluye el diagnóstico de ELA^{3,10}.

Recientemente se han revisado también los criterios o el algoritmo de Awaji (2008) con el objetivo de incrementar la sensibilidad del diagnóstico sin reducir la especificidad (Tabla comparativa en Anexo I)^{3,6,10-13}.

1.1.7. EVOLUCIÓN

La evolución es variable y puede estacionarse o progresar dependiendo del grado de afectación neuronal y las complicaciones de cada caso. Desde el inicio de la enfermedad hasta la muerte, pueden tener desde una progresión rápida con dependencia ventilatoria en pocos meses en un alto porcentaje donde la esperanza de vida no suele sobrepasar los 5 años desde los primeros síntomas, hasta una progresión lenta con una supervivencia aproximada de más de 10 años en el 10% de los casos. Algunos estudios mencionan que el inicio a una edad temprana y de comienzo en las extremidades es un buen predictor de progresión lenta¹⁴. La progresión de la enfermedad se objetiva con una serie de escalas de valoración funcional incluidas en el anexo III⁵.

1.2. TRATAMIENTO

No existe un tratamiento curativo, el tratamiento en esta enfermedad se limita al aspecto sintomático. Desde el momento del diagnóstico inicial debe iniciarse la atención multidisciplinar temprana para evaluar y tratar los aspectos físicos, psicológicos y sociales que van surgiendo en torno a los pacientes y su familia. Se ha demostrado que la ventilación mecánica no invasiva y la nutrición prolongan la calidad y la expectativa de vida. El resto de los tratamientos son sintomáticos o paliativos.

Como tratamiento farmacológico, el riluzol (tratamiento Modificador) es el único medicamento aprobado en la actualidad para el tratamiento de la ELA, que inhibe la transmisión glutamatérgica (actúa disminuyendo la liberación del glutamato) atenuando la progresión de la degeneración celular discretamente⁷. En dosis de 100 mg al día se ha demostrado que prolonga la supervivencia, pero no detiene la evolución del cuadro clínico. Se deben vigilar los efectos secundarios, como la elevación de transaminasas, enzimas hepáticas o el desarrollo de neutropenia (náuseas, vómitos, mareos, pérdida de peso, alteraciones gastrointestinales, parestesias peribucal). También se recurre a la prevención de las infecciones respiratorias mediante vacunación.

Aparte del tratamiento sintomático, la asistencia al enfermo con ELA y a sus familiares de forma multidisciplinar ha demostrado ser lo más adecuado,

rentable, eficaz y eficiente para la adecuación del entorno, comprensión de la enfermedad y preparación para vivir con ella.

El equipo multidisciplinar debe actuar como una unidad en aspectos como la alimentación, para aportar una nutrición lo más adecuada posible y evitar la rápida pérdida de peso o un bajo índice de masa corporal (IMC) que contribuyen a la disminución de la supervivencia, con recomendaciones individualizadas para mantener un buen estado nutricional, haciendo énfasis en una buena hidratación, una correcta eliminación del residuo intestinal, enseñar como evitar y actuar ante la disfagia, la sialorrea y posibles aspiraciones, así como indicar la introducción de nutrición enteral mediante gastrostomía cuando sea preciso. También es conveniente actuar en la comunicación, cuando aparece disfonía, disartria o anartria por afectación de la musculatura respiratoria y los pares craneales, reforzando el uso de la respiración y buscando ayudas complementarias para seguir permitiendo la comunicación del paciente con su entorno. Es conveniente intentar normalizar los ciclos del sueño, con pautas para seguir unas rutinas de relajación y sueño, y la búsqueda de medios farmacéuticos en fases finales. Durante la evolución se hace necesaria la búsqueda de ayudas técnicas y ortopédicas para seguir permitiendo la mayor independencia posible al caminar o desplazarse y en la sedestación prologada y las transferencias.

Los objetivos de la fisioterapia en la atención a pacientes con ELA son principalmente la reeducación postural, el abordaje del dolor, la rigidez muscular y la función respiratoria y la promoción de la independencia funcional y educación activa del paciente y sus cuidadores. Durante todo el proceso se irán adaptando los objetivos en función de las fases de la enfermedad, incidiendo además en la promoción de la salud y la higiene postural de los cuidadores en la fase de dependencia total. Hay que prestar atención a la pérdida de fuerza muscular, recomendando actividad física de bajo impacto en periodos cortos que eviten la fatiga y controlando periódicamente la saturación de oxígeno con un pulsioxímetro. También se recomienda llevar una vida diaria activa y procurar evitar el desequilibrio muscular, manteniendo una alineación corporal continua, la movilidad activa y realizando estiramientos facilitados^{3,15-}

¹⁶. Además no hay que olvidar el beneficio psicológico que tiene la práctica de ejercicio en los procesos cognitivos y emocionales.

El control de la capacidad ventilatoria se inicia con un seguimiento temprano mediante espirometrías y auscultación con el objetivo de encontrar el compromiso de la función respiratoria lo antes posible. Suele comenzarse con oxigenoterapia por cánula nasal en casos de disnea a bajo flujo (0,5 – 2l/min) y fisioterapia respiratoria para facilitar la eliminación de secreciones bronquiales con técnicas de higiene bronquial. Son técnicas que aumentan el flujo inspiratorio y espiratorio mediante presiones y maniobras que asisten la tos acompañadas de técnicas de drenaje como las hiperinsuflaciones con Ambú o la utilización de Cough Assist. Se recomienda iniciar una Ventilación Mecánica No Invasiva (VMNI) con equipos de doble presión positiva tipo BiPAP para insuficiencia respiratoria inicial, cuando la carga soportada por la bomba muscular respiratoria supera la capacidad de los músculos respiratorios, y en anomalías del sueño por trastornos ventilatorios. Se considera hipoventilación nocturna a la desaturación de oxígeno por debajo de 90 al menos cinco minutos consecutivos. Finalmente ante la imposibilidad de ventilación autónoma puede recurrirse, si el paciente lo autoriza, a una traqueotomía con intubación endotraqueal para una Ventilación Mecánica Invasiva (VMI)^{12,15,23-26}. La estimulación del diafragma mediante un punto motor puede ayudar a mantener la función del diafragma, proporcionando ventilación natural durante más tiempo²⁷.

En la fase terminal es importante, no sólo el tratamiento sintomático adecuado a sus necesidades, sino mantener el bienestar, la dignidad y la intimidad del paciente en todo momento¹⁸.

1.3. EQUIPO MULTIDISCIPLINAR

No existe hasta el momento un tratamiento específico para su curación, pero esto no excluye la posibilidad y el deber deontológico de mejorar la calidad de vida del usuario y su familia favoreciendo su cuidado global a través de los medios disponibles y la colaboración del equipo multidisciplinar.

Los objetivos del equipo son comunes y consisten en la optimización de los recursos sanitarios para garantizar el bienestar del usuario y el manejo de las

adaptaciones necesarias durante el avance de la discapacidad, así como minimizar el impacto psicológico causado por la nueva situación y actuar como guía para el paciente y su familia durante la adaptación emocional.

Tras el diagnóstico definitivo es fundamental la información y educación del paciente, crear un ambiente comunicativo favorable, explicar con un lenguaje accesible y sencillo todos los pasos que van a seguirse, y dar tiempo a las preguntas del paciente y su familia, deben tener toda la información y opciones a su alcance ya que será el paciente el primer artífice de sus decisiones. La información estará disponible siempre, aunque será el paciente el que decida también si la quiere conocer. El momento y las condiciones en las que se da a conocer el diagnóstico son importantes para la futura relación de confianza entre el paciente, su familia y el equipo^{16,18,28}.

El siguiente paso es fijar los objetivos y un plan de rehabilitación y cuidados paliativos, que serán compartidos por el equipo rehabilitador, el paciente y su entorno. Es importante la unificación de las siguientes consultas mediante la comunicación interna del equipo para evitar una saturación de información y visitas al centro médico. La participación del psicólogo y trabajador social cobran mayor importancia en la toma de decisiones como el traspaso del poder notarial o el testamento vital cuando se acerca la fase terminal. También es recomendable ofrecer la posibilidad de obtener apoyo espiritual. El incremento de los pacientes que meditarían sobre el llamado suicidio asistido indica la necesidad de mejora de la calidad de los cuidados paliativos en la fase terminal¹⁸.

Durante el seguimiento de la ELA, el equipo multidisciplinar está formado por especialistas en neurología, neumología, rehabilitación, fisioterapia, enfermería, logopedia, nutrición, psicología y trabajo social con las funciones específicas que se mencionan en el anexo II que se encargan de la atención hospitalaria y domiciliaria cuando se precise. Cada caso de ELA, aunque similar, es único. Con la experiencia, los profesionales van adquiriendo conciencia de las variaciones en las manifestaciones de cada caso y aumentando su versatilidad en el cuidado multidisciplinar de los pacientes.

Los centros de atención integral especializada para pacientes con ELA así como los equipos de rehabilitación de la unidad especializada en cuidados paliativos en centros no especializados pueden a la vez, previo consentimiento

informado, actuar como centros de investigación. Allí también se crean grupos de apoyo psicológico a los familiares que se ayudan mutuamente durante todo el proceso. Algunos estudios demuestran que la supervivencia de estos pacientes aumenta cuando los seguimientos son llevados a cabo por unidades especializadas^{18-20,28}.

1.4. CALIDAD DE VIDA

Se han escrito varios manuales en diversos idiomas con la pretensión de intentar dar respuesta a la multitud de preguntas que surgen tras el primer diagnóstico de esta enfermedad para la persona afectada y su entorno más cercano. El objetivo principal de estas guías es instruir en los cuidados necesarios que pueda necesitar una persona afectada para garantizar el bienestar y el mayor grado de independencia posible durante las actividades de la vida diaria (AVD). La información y la comprensión completa de la misma es una potente arma para afrontar con eficacia estos cuidados normalizando la situación en todo momento¹². Estos cuidados no se limitan a aspectos físicos prácticos sino también al apoyo psicosocial y espiritual.

El paciente debe tener a su disposición toda la información posible contada de una manera clara y sencilla y su opinión tendrá relevancia en todas las decisiones del equipo multidisciplinar. Ha de tenerse en cuenta la dificultad psicológica de llevar a cabo las instrucciones previas para implementar las medidas terapéuticas acordes a la voluntad del paciente en una etapa de gran vulnerabilidad. El respeto a las decisiones tomadas previamente por el paciente, como una posible negativa a medidas terapéuticas que pueda considerar invasivas e innecesarias, no debe confundirse con una eutanasia o petición de sedación terminal.

La Clasificación Internacional de Funcionamiento y Discapacidad (CIF) se utiliza como una estrategia de planificación de salud pública que puede servir además como herramienta diagnóstica, informativa y de posterior vigilancia en la ELA y otras enfermedades con secuelas como parálisis al tratarse de un cuestionario validado y reproducible. Esta escala es útil en la detección precoz de las pérdidas de funcionalidad en la ELA, pudiendo adaptar las condiciones del paciente para preservar su bienestar²⁸⁻³¹.

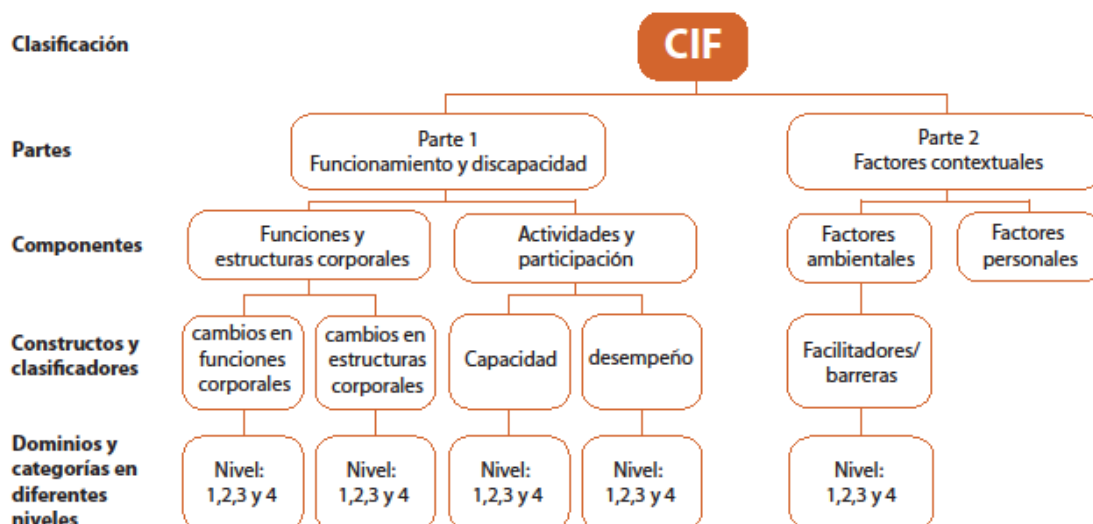


Figura 2. Clasificación internacional del funcionamiento, la discapacidad y la salud. Disabil Health Journal²⁹.

El concepto de Calidad de Vida Relacionada con la Salud (CVRS) y el nuevo enfoque estandarizado neuro – CVS a través de condiciones neurológicas comunes facilita, sobre todo en este tipo de enfermedades crónicas e incapacitantes, centrar el tratamiento en el alivio de síntomas y limitar el impacto de la enfermedad. Los cuestionarios que validan el CVRS no son representativos de todas las enfermedades neurológicas, por lo que se comienza a desarrollar en el NINDS (National Institute of Neurological Disorders and Stroke) una modificación del sistema de medición breve, sensible y válido que englobe las especificaciones del CVRS. Con una serie de ítems genéricos y específicos pretende eliminar las limitaciones del CVRS en las patologías neurológicas del niño y el adulto y convertirse en un recurso del equipo de rehabilitación y en la gestión sanitaria de enfermedades neurológicas³⁰⁻³¹. En el anexo III se adjuntan escalas específicas y validadas para la valoración de las capacidades funcionales en la ELA (ALSFRS – r, ALSAQ – 40, ALSAQ – 5 y SF – 36).

2. JUSTIFICACIÓN

La ELA es una de las enfermedades de la motoneurona del adulto de escasa incidencia, etiología desconocida en el 90% de los casos y relacionada con la herencia en el resto. La afección suele comenzar entre los 40 y 50 años, no existen diferencias notables entre sexos, es progresiva, degenerativa e incurable, la supervivencia se sitúa entre 3 y 5 años, debida a que las lesiones afectan a la neurona motora superior (área 4 de Brodmann) cuyos cilindroejes constituyen la vía piramidal exponiendo, en consecuencia, un síndrome piramidal; así mismo se afecta la neurona motora inferior con atrofia, fasciculaciones y otras características clínicas habituales en un síndrome de parálisis de 2ª neurona motora. Cursa con gran variedad de manifestaciones clínicas que se han expuesto en la introducción, de las que cabe destacar astenia, atrofia muscular, parálisis, paresias, hipotonía, espasticidad y alteraciones de los reflejos a nivel periférico. También suele ir acompañada de disfagia, disartria, calambres dolorosos e importantes problemas respiratorios como disnea y dificultad para la expulsión de secreciones, y en periodos avanzados disminución de la capacidad de distensión y retracción pulmonar que lleva al paciente a no poder realizar espontáneamente la respiración. En ocasiones pueden presentar disfunción cognitiva, labilidad emocional, depresión e insomnio.

Como tratamiento médico sólo se dispone del fármaco denominado riluzol que prolonga la supervivencia mediante la inhibición de la actividad del glutamato. La atención y el cuidado a este tipo de enfermos debe ser multidisciplinar, ya que precisan entre otras cosas, apoyo psicológico durante todo el proceso, apoyo nutricional con alimentación entérica y gastrostomías percutáneas, asistencia respiratoria con oxigenoterapia, VMNI y por último intubación con traqueotomía. El tratamiento fisioterápico constituye un pilar fundamental en la ayuda a estos pacientes con mala calidad de vida, mediante dispositivos de ayuda para las AVDs, terapia manual con el objetivo de reforzar y tonificar la musculatura periférica y fisioterapia respiratoria en el control de secreciones y ventilación mecánica.

Realizar una revisión bibliográfica con el objetivo de conocer los medios instrumentales y manuales más eficaces disponibles en fisioterapia para mejorar la calidad de vida del paciente, mantener la fuerza y tono muscular periférico y respiratorio y supervisar la correcta utilización de ayudas técnicas y ventilación mecánica suponen una justificación de indudable interés en pacientes y familiares de enfermos con ELA.

3. OBJETIVOS

3.1. OBJETIVOS PRINCIPALES

Los objetivos principales se basan en:

- Analizar la eficacia de la fisioterapia instrumental y manual y su influencia en el bienestar y calidad de vida en pacientes con esclerosis lateral amiotrófica.
- Establecer las mejores pautas físicas en la optimización de la fuerza y tono muscular de la musculatura periférica y respiratoria.
- Determinar los medios más eficientes para retrasar la ventilación mecánica no invasiva y la ventilación invasiva mediante traqueotomía.

3.2. OTROS OBJETIVOS RELEVANTES

- Determinar si las técnicas fisioterápicas mejoran la disfunción cognitiva, labilidad emocional, depresión e insomnio.
- Conocer los beneficios del cuidado multidisciplinar en la mejora de la calidad de vida en la afectación

4. MATERIAL Y MÉTODOS

Para la elaboración de este trabajo se realizaron búsquedas en las principales bases de datos: Biblioteca Nacional de Medicina de EEUU (PubMed), Biblioteca Cochrane Plus, Physiotherapy Evidence Database

(PEDro), ClinicalKey, Medicine y UpToDate; con las palabras clave unidas por los operadores precisos en cada caso. A continuación se detallan las estrategias de búsqueda utilizadas:

En PubMed:

1. (Amyotrophic Lateral Sclerosis OR ALS) AND (rehabilitation[TIAB] OR physiotherapy[TIAB] OR manual therapy[TIAB] OR physical therapy[TIAB]) AND (quality life OR Quality-Adjusted Life Years OR QALY OR Disability). Filters: Journal Article; Review; published in the last 10 years. Resultado: 39 artículos.
2. (Amyotrophic Lateral Sclerosis OR ALS) AND (rehabilitation[TIAB] OR physiotherapy[TIAB] OR manual therapy[TIAB] OR physical therapy[TIAB]) AND (quality life OR Quality-Adjusted Life Years OR QALY OR Disability) Filters: Journal Article; Review; published in the last 10 years; Core clinical journals. Resultado: 4 artículos.
3. (Amyotrophic Lateral Sclerosis OR ALS) AND (rehabilitation[TIAB] OR physiotherapy[TIAB] OR manual therapy[TIAB] OR physical therapy[TIAB]) AND (quality life OR Quality-Adjusted Life Years OR QALY OR Disability) Filters: Randomized Controlled Trial; Systematic Reviews; published in the last 10 years. Resultado: 11 artículos.
4. (Amyotrophic Lateral Sclerosis OR ALS) AND (rehabilitation [TIAB] OR physiotherapy[TIAB] OR manual therapy[TIAB] OR physical therapy[TIAB]) AND (quality life OR Quality-Adjusted Life Years OR QALY OR Disability) Filters: Randomized Controlled Trial; Systematic Reviews; published in the last 10 years; Core clinical journals. Resultado: 1 artículo.

En PEDro:

1. Amyotrophic Lateral Sclerosis. Resultado: 23 artículos.

En Biblioteca Cochrane Plus:

1. (amyotrophic lateral sclerosis or ALS) and (rehabilitation or physiotherapy) and (quality life or quality-adjusted life years or QALY or disability)): ta: 1 resultado en inglés

2. (esclerosis lateral amiotrófica and calidad de vida): ta: 5 resultados en español:

En ClinicalKey:

1.(amyotrophic lateral sclerosis or ALS) and (rehabilitation or physiotherapy) and (quality life or quality-adjusted life years or QALY or disability)):ta: 43 artículos.

Entre los artículos recuperados tras la búsqueda con la estrategia y filtros metodológicos expuestos, se han seleccionado los que cumplían los criterios de validez, importancia y aplicabilidad según Evidence Based Medicine publicados por Straus et al. en 2011³².

Además, se obtuvo bibliografía de las referencias bibliográficas de los estudios seleccionados que cumplían los criterios de validez establecidos y se utilizaron libros de texto y monografías de calidad, actualidad y autores de reconocido prestigio para su consulta.

5. RESULTADOS Y DISCUSIÓN

5.1. TRATAMIENTO FISIOTERÁPICO

La fisioterapia dentro de la atención multidisciplinar en pacientes con ELA tiene como objetivo mantener el bienestar del paciente y su entorno psicosocial, conservar la función del aparato locomotor e ir haciendo adaptaciones a las manifestaciones incapacitantes y/o complicaciones que puedan ir surgiendo. Las distintas etapas de la enfermedad requieren diferentes intervenciones, siempre teniendo en cuenta que la meta final es la preservación de la calidad de vida de los pacientes con ELA:

Etapas I: Independencia funcional conservada. En la fase I aparece pérdida de fuerza muscular, que irá avanzando en todas las fases, y torpeza en los movimientos; en la fase II se van afectando grupos musculares sobre todo en extremidades, y disminuye la habilidad en el desarrollo de tareas finas; en la fase III la pérdida de fuerza muscular es selectiva en extremos distales,

empieza a afectarse la musculatura respiratoria con aumento del esfuerzo al respirar y aparece la astenia. El objetivo de esta etapa es mantener la movilidad, evitar retracciones y deformidades articulares, reeducación postural e indicaciones en el uso de órtesis.

Etapa II: Parcialmente dependiente, requiere cierta asistencia durante las AVDs. En la fase IV realiza actividades pero se cansa fácilmente, es habitual el uso de la silla de ruedas para los desplazamientos, aparecen alteraciones del tono y se evidencia la espasticidad; en la fase V la afectación funcional es evidente, disminuye prácticamente toda la movilidad voluntaria. El objetivo de esta etapa es mejorar la flexibilidad, el fortalecimiento muscular y realizar fisioterapia respiratoria.

Etapa III: Dependiente. Fase VI, el paciente está encamado, necesita asistencia completa y la función respiratoria está severamente comprometida. El objetivo es preservar la movilidad articular, mejorar el control postural axial, efectuar un adecuado entrenamiento respiratorio y garantizar un correcto aporte nutricional^{15,33}.

5.1.1. EJERCICIO TERAPÉUTICO

El programa de ejercicio terapéutico individualizado para los pacientes con ELA es diseñado y prescrito por el fisioterapeuta, tras el diagnóstico definitivo basado en los criterios de El Escorial realizado por un especialista neurólogo, teniendo en cuenta la importancia de mantener el equilibrio entre la astenia por uso excesivo de la musculatura y la atrofia por desuso. El seguimiento de estos programas y sus beneficios son evaluados posteriormente mediante escalas como la SF – 36 (Anexo III). Los ejercicios de resistencia excesiva pueden provocar un aumento de la pérdida de fuerza muscular en el músculo débil y por el contrario, una marcada reducción de la actividad muscular de forma prolongada empeora el estado cardiovascular adelantando la afectación respiratoria y acentuando la aparición de contracturas y dolor. Se ha demostrado que ejercicios de resistencia aeróbica baja o moderada en la atención temprana, incluso durante el uso del BiPAP, disminuyen el impacto funcional negativo y tienen un efecto beneficioso en el estado de ánimo, el bienestar psicológico, el apetito y el sueño. Sin embargo,

no se puede determinar el efecto de los diferentes programas de ejercicios en términos de tipo, frecuencia, duración e intensidad de los ejercicios en base a los estudios encontrados. Hay una marcada ausencia de estudios que examinen el ejercicio aeróbico en este tipo de población y los existentes son demasiado reducidos para poder afirmar significativamente en que momento debe iniciarse el ejercicio, en que medida es beneficioso o perjudicial y cuál es el tipo más adecuado para cada etapa de la enfermedad^{15,22,34}.

La pérdida de fuerza muscular se acompaña en ocasiones de la aparición de espasticidad, empeorando la función muscular y aumentando la dificultad en la realización de tareas en la vida diaria, y perdiendo con ello calidad de vida. Aunque la realización de ejercicios de resistencia de intensidad moderada disminuye la rigidez en el tronco y las extremidades a los tres meses, la muestra del estudio es demasiado pequeña para determinar con firmeza que sea beneficioso o perjudicial³⁵.

La astenia suele ser multifactorial, debida a la inmovilización progresiva y al desacondicionamiento físico creciente, por lo que el ejercicio aeróbico de bajo impacto mejora la activación cardiovascular mejorando los síntomas de la astenia. Aunque la intervención actual es pautar ejercicio, añadir el tratamiento farmacológico y el apoyo psicosocial promoviendo el autocuidado suele ser beneficioso. Sin embargo faltan estudios concluyentes, con la correspondiente medición del impacto de la astenia y su intervención en la calidad de vida de los pacientes, que corroboren la eficacia de cualquier intervención para el tratamiento de la misma en estados avanzados de la enfermedad^{34,36}.

5.1.2. TERAPIA COGNITIVA

El inevitable pronóstico de la ELA tiene un impacto psicológico muy importante en los pacientes y sus familiares que puede mejorar con la adecuada atención del equipo multidisciplinar. Además de las manifestaciones incapacitantes físicas, en ocasiones aparece una afectación frontotemporal que ocasiona déficit cognitivo y de las habilidades ejecutivas, y que junto a los síntomas de depresión y espirituales, justifican la necesidad de ayuda psicológica específica. La terapia cognitiva – conductual puede ayudar al enfrentamiento psicosocial de la enfermedad, a la adecuada gestión del estrés,

a la aparición de mecanismos adaptativos y a la mejora de la calidad de vida de los pacientes. La eficacia del bienestar emocional unido a las intervenciones psicológicas para un afrontamiento positivo y activo ante el diagnóstico de enfermedades crónicas puede ser extrapolable a enfermedades de la neurona motora. La medición se comprueba mediante escalas de valoración funcional generales y específicas como la CIF, SF – 36, ALSFRS – r y ALSAQ – 40 (Anexo III). La terapia cognitiva – conductual unida a la práctica de ejercicio aeróbico terapéutico mejora o preserva la calidad de vida de los pacientes con ELA en comparación a la atención habitual⁶.

La evidencia de ambos enfoques sigue limitada a los escasos estudios aplicables a esta enfermedad y a la rápida progresión de la misma. Las pruebas son insuficientes para hablar de una evidencia significativa tanto positiva como negativa.

5.1.3. TERAPIA MANUAL

El dolor crónico en la ELA interfiere de forma importante en la percepción de la calidad de vida de estos pacientes, causando una fuerte discapacidad en comparación con otras enfermedades neuromusculares como la neuropatía de Charcot – Marie – Tooth, y siendo las partes más afectadas cuello, espalda, hombros y piernas. Las causas del dolor dependen fundamentalmente del tipo de enfermedad (neurológica) y del grado de movilidad en cada etapa del proceso. El desacondicionamiento físico, que disminuye la tolerancia al dolor y contribuye a la depresión, y la pérdida de fuerza muscular asociada a la inmovilidad progresiva, aumentan la tensión en el sistema músculo esquelético generando aún más dolor, y afectando negativamente a la calidad de vida. El tratamiento habitual de este dolor crónico debe considerarse tras identificar las causas, evaluar las limitaciones que afectan al paciente y medir la intensidad y el impacto psicológico del mismo. Este tratamiento suele ser farmacológico en primer lugar, seguido de la intervención fisioterápica.

A menudo la espasticidad provoca contracturas articulares dolorosas que son tratadas mediante terapia manual, física (agentes físicos y ayudas técnicas) y farmacológica. Mantener la amplitud de movimientos y realizar estiramientos de forma adecuada mantiene la flexibilidad muscular previniendo

la formación de estas contracturas, evitando el dolor y ayudando al mantenimiento de la movilidad completa³⁴. El tratamiento con fármacos relajantes de la musculatura espástica puede aumentar la pérdida de fuerza muscular, consecuencia indeseable en estos pacientes³⁵.

5.1.4. FISIOTERAPIA RESPIRATORIA

La fisioterapia respiratoria basada en técnicas manuales para la incentivación del flujo ventilatorio, la tos controlada y el refuerzo de la musculatura respiratoria, con ayuda de técnicas instrumentales durante el progreso de la enfermedad, ha aportado una ligera recuperación de la calidad de vida, pero sigue siendo difícil determinar el momento adecuado para comenzar con el soporte ventilatorio. Tras la oxigenoterapia domiciliaria y el aprendizaje de una correcta eliminación de secreciones, la eficacia de la utilización de la VMNI y la VMI en las fases finales de la enfermedad alivia la hipoventilación y la apnea del sueño, aumentando la supervivencia entre uno y seis meses y mejorando la calidad de vida (validación a través del cuestionario SF-36, Anexo III), en comparación con la atención estándar. Cuando existe importante afectación bulbar la VMNI o VMI no prolonga la vida pero mejora los síntomas durante el sueño y la calidad de vida.

La utilización de ventilación con BiPAP al menos cuatro horas diarias en fases muy avanzadas y con capacidad vital forzada menor de 50% aumenta la esperanza de vida aunque el impacto en la calidad de vida no está claro³⁸.

El beneficio a largo plazo de la ventilación mecánica debe ser estudiado con ensayos de más calidad para dejar constancia de los efectos adversos de esta aplicación, ya que sobre todo la traqueotomía necesaria para la intubación en VMI requiere más cuidados y tiene mayores complicaciones²⁴.

5.2. ATENCIÓN MULTIDISCIPLINAR

La concentración de recursos en los equipos de atención especializada en cuidados para ELA hace que la recuperación de las complicaciones de comunicación, movilidad o deglución sea más rápida. La satisfacción de los pacientes y el bienestar, medidos con la escala SF-36, un estándar genérico de

calidad de vida relacionado con la salud fue más positiva en pacientes con atención multidisciplinar en comparación con la atención general.

Aunque hay pruebas de que las terapias combinadas aumentan la esperanza de vida en la ELA, no son suficientes para afirmar que la supervivencia sea mayor en pacientes atendidos con atención multidisciplinar en comparación con atención general, pero sí que la percepción psicológica de su enfermedad y la salud mental es mejor. Los pacientes con afectación bulbar atendidos con cuidados multidisciplinarios, sí se ven más beneficiados debido a que las complicaciones requieren de más variedad en los especialistas, que habitualmente están más disponibles en estos programas de atención especializada³⁸⁻⁴⁰.

5.3. DISCUSIÓN

La prescripción de programas de ejercicios sigue siendo controvertida debido al miedo por parte de familiares y amigos a que la pérdida de fuerza muscular suceda por un esfuerzo excesivo. Además existen datos epidemiológicos que relacionan un aumento de la incidencia de ELA en pacientes con actividad física de alta intensidad y frecuencia previa al diagnóstico⁶.

Los estudios sobre VMNI e invasiva no son concluyentes debido a que influye la variabilidad de los pacientes, su tolerancia y la disponibilidad de distintos tipos de ventiladores mecánicos. Tampoco está estudiada claramente la disponibilidad de estos equipos en las instituciones y la atención domiciliaria, así como la relación coste – efectividad entre la gestión sanitaria de los equipos multidisciplinarios y la administración de recursos de los pacientes con ELA.

Son precisas nuevas investigaciones para intentar retrasar la degeneración neuronal que limite la aparición de esos signos. Mientras tanto el tratamiento sigue siendo paliativo o sintomático, dejando siempre una puerta abierta a la esperanza, sin crear falsas expectativas.

Tras la revisión realizada, se puede comprobar que no existen demasiados estudios válidos sobre el tratamiento fisioterápico en la ELA, quizá debido a la baja incidencia y supervivencia de esta enfermedad, y los que existen están muy dispersos geográficamente, por lo que se compromete el estudio fiable de

la influencia de la intervención fisioterápica en la calidad de vida. Esto no significa que este tipo de intervenciones no sean beneficiosas en la ELA, sino que el diseño de los estudios en la mayoría de los casos no es el adecuado.

6. CONCLUSIONES

1.- La fisioterapia y el asesoramiento del equipo multidisciplinar en cada una de las etapas de la ELA mejoran significativamente la calidad de vida de los pacientes y tienen una influencia positiva en su percepción del bienestar.

2.- Aunque no se puede hacer una recomendación clara del tipo de ejercicio físico pautado individualmente que mejore la funcionalidad deseable, sí se puede afirmar que su beneficio principal en estos pacientes es la mejora de la fuerza y la calidad de vida.

3.- La fisioterapia respiratoria manual e instrumental aporta una ligera recuperación de la calidad de vida y del tono y fuerza muscular; siendo imprudente establecer su cuantificación y el retraso en el inicio de técnicas de soporte respiratorio avanzadas.

4.- La utilización de ventilación mecánica alivia los trastornos hipoventilatorios y del sueño, aumenta la supervivencia y mejora la calidad de vida en comparación con la atención estándar.

5.- La terapia cognitiva – conductual refuerza el aspecto psicosocial de la enfermedad y mejora la calidad de vida y el bienestar de los pacientes.

6.- La atención multidisciplinar en comparación con atención general, determina una visión más positiva u optimista en la percepción psicológica de su enfermedad, la salud mental y los trastornos del sueño.

7.- Es necesaria más investigación de calidad, validez e importancia sobre las intervenciones óptimas para el tratamiento de la astenia y la espasticidad en enfermedades de la neurona motora.

7. BIBLIOGRAFÍA

1. Victor M, Ropper AH, Brown RH. Adams and Victor's Principles of Neurology. 8th ed. New York: Mc Graw-Hill; 2005.
2. García P, Sebastián R, Higes F, Sánchez-Migallón MJ, Yusta A. Enfermedad de la motoneurona. Medicine. 2011;10(77):5200-8.
3. Galán L, López P, Matías-Guiu J. Enfermedades de las motoneuronas. Medicine. 2015;11(78):4678-86.
4. Elman LB, McCluskey L. Clinical features of amyotrophic lateral sclerosis and other forms of motor neuron disease. In UpToDate. Shefner JM (ed). Uptodate, Waltham MA. (Accessed on May 10, 2015.)
5. Stokes M, Stack E. Physical Management for Neurological Conditions. 3th ed. Churchill Livingstone Elsevier; 2011.
6. Van Groenestijn AC, Van de Port IG, Schröder CD, Post MW, Grupstra HF, Kruitwagen ET, et al. Effects of aerobic exercise therapy and cognitive behavioural therapy on functioning and quality of life in amyotrophic lateral sclerosis: protocol of the FACTS-2-ALS trial. BMC Neurol. 2011;11:70.
7. Maragakis NJ, Galvez-Jimenez N. Epidemiology and pathogenesis of amyotrophic lateral sclerosis. In UpToDate. Shefner JM, Targoff IN (eds). Uptodate, Waltham MA. (Accessed on May 10, 2015.)
8. Allen KD, Ksarskis EJ, Bedlack RS, Rozear MP, Morgenlander JC, Sabet A, et al. The National Registry of Veterans with amyotrophic lateral sclerosis. Neuroepidemiology. 2008;30(3):180-90.
9. Boillée S, Yamanaka K, Lobsiger CS, Copeland NG, Jenkins NA, Kassiotis G, et al. Onset and progression in inherited ALS determined by motor neurons and microglia. Science. 2006;312 (5778):1389-92.
10. Elman LB, McCluskey L. Diagnosis of amyotrophic lateral sclerosis and other forms of motor neuron disease. In UpToDate. Shefner JM (ed). Uptodate, Waltham MA. (Accessed on May 10, 2015.)
11. Rocha J, Reis C, Simões F, Fonseca J, Mendes J. Diagnostic investigation and multidisciplinary management in motor neuron disease. J Neurol. 2005; 252:1435-47.

12. Ministerio de Sanidad y Política Social. Guía para la atención de la esclerosis lateral amiotrófica (ELA) en España. Madrid: Ministerio de Sanidad y Política Social; 2009.
13. Fernández MJ, De la fuente A. Esclerosis lateral amiotrófica: un diagnóstico incierto. *Semergen*. 2010;36(8):466-70.
14. Magnus T, Beck M, Giess R, Puls I, Naumann M, Toyka KV. Disease progression in amyotrophic lateral sclerosis: predictors of survival. *Muscle Nerve*. 2002;25:709-14.22
15. Dal Bello-Haas V, Kloos AD, Mitsumoto H. Physical therapy for a patient through six stages of amyotrophic lateral sclerosis. *Phys Ther*. 1998;78(12):1312-24.
16. Mayadev AS, Weiss MD, Distad BJ, Krivickas LS, Carter GT. The amyotrophic lateral sclerosis center: a model of multidisciplinary management. *Phys Med Rehabil Clin N Am*. 2008;19(3):619-31.
17. Quarracino C, Rey RC, Rodríguez GE. Esclerosis lateral amiotrófica: seguimiento y tratamiento. *Neurol Arg*. 2014;6(2):91-95.
18. Núñez JM, Conti M, Pérez C, Sánchez M, Cantero N, Solano ML. Auditoría clínica del manejo de la esclerosis lateral amiotrófica en situación terminal: resultados preliminares. *Med Paliat*. 2013;20(4):133-42.
19. Güell MR, Antón A, Rojas R, Puy C, Pradas J. Atención integral a pacientes con esclerosis lateral amiotrófica: un modelo asistencial. *Arch Bronconeumol*. 2013;49(12):529-33.
20. Juan FJ, Rodríguez L. La gestión de la esclerosis lateral amiotrófica [carta]. *Rehabilitation*. 2012;46(3):255-56.
21. Umphred D, Lazaro R. Clients with degenerative diseases. En: *Neurorehabilitation for the physical therapist assistant*. 2th ed. USA: Slack; 2014.p.375-91.
22. Dal Bello-Haas V, Florence JM. Therapeutic exercise for people with amyotrophic lateral sclerosis or motor neuron disease. *Cochrane Database Syst Rev*. 2013;5:CD005229.
23. Benditt JO, Boitano L. Respiratory treatment of amyotrophic lateral sclerosis. *Phys Med Rehabil Clin N Am*. 2008;19(3):559-72.

24. Radunovic A, Annane D, Rafiq MK, Mustfa N. Mechanical ventilation for amyotrophic lateral sclerosis/motor neuron disease. *Cochrane Database Syst Rev*. 2013;3:CD004427.
25. Sociedad Española de Neumología y Cirugía Torácica. Ventilación no invasiva. Madrid: Respira; 2008.
26. Sociedad Española de Neumología y Cirugía Torácica. Terapias respiratorias y cuidados del paciente neuromuscular con afectación respiratoria. Madrid: Respira; 2012.
27. Oliveira AS, Pereira RD. Amyotrophic lateral sclerosis (ALS): three letters that change the people's life. For ever. *Arq Neuropsiquiatr*. 2009;67(3A):750-82.
28. Galvez-Jimenez N. Symptom-based management of amyotrophic lateral sclerosis. In UpToDate. Shefner JM, Targoff IN, Morrison RS (eds). Uptodate, Waltham MA. (Accessed on May 10, 2015.)
29. Fox MH, Krahm GL, Sinclair LB, Cahill A. Using the international classification of functioning, disability and health to expand understanding of paralysis in the United States through improved surveillance. *Disabil Health J*. 2015. pii: S1936-6574(15)00034-5.
30. Cella D, Nowinski C, Peterman A, Victorson D, Miller D, Lai JS, et al. The neurology quality-of-life measurement initiative. *Arch Phys Med Rehabil*. 2011;92(10 Suppl):S28-36.
31. Rodríguez C, Forjaz M, Martínez P. Calidad de vida relacionada con la salud en neurología. En: Cano R, Collado S. *Neurorrehabilitación*. Madrid: Panamericana, 2012.p.41-50.
32. Straus SE, Glaszion P, Richarson WS, Haynes RB, editors. *Evidence-Based Medicine. How to practice and teach it*. 4th ed. Toronto: Churchill Livingstone Elsevier; 2011.
33. Rolando T. Clients with degenerative diseases: Parkinso's disease, multiple sclerosis and amyotrophic lateral sclerosis. En: Darcy A, Rolando T, *Neurorehabilitation for the physical therapist assistant*. 2th ed. Slack. USA. 2014. p. 375-93.
34. Jensen MP. Abresch RT, Carter GT, McDonald CM. Chronic pain in persons with neuromuscular disease. *Arch Phys Med Rehabil*. 2005;86(6):1155-63.

35. Asworth NL, Satkunam LE, Deforge D. Treatment for spasticity in amyotrophic lateral sclerosis/motor neuron disease. Cochrane Database Syst Rev. 2012;2:CD004156.
36. Payne C, Wiffen PJ, Martin S. Interventions for fatigue and weight loss in adults with advanced progressive illness. Cochrane Database Syst Rev. 2012;1:CD008427.
37. Pozza AM, Delamura MK, Ramirez C, Valério NI, Marino LH, Lamari NM. Physiotherapeutic conduct in amyotrophic lateral sclerosis. Sao Paulo Med J. 2006;124(6):350-4.
38. Van den Berg JP, Kalmijn S, Lindeman E, Veldink JH, de Visser M, Van der Graaff Mm, et al. Multidisciplinary ALS care improves quality of life in patients with ALS. Neurology. 2005;65(8):1264-7.
39. Ng L, Khan F, Mathers S. Multidisciplinary care for adults with amyotrophic lateral sclerosis or motor neuron disease. Cochrane Database Syst Rev. 2009;(4):CD007425.
40. Traynor BJ, Alexander M, Corr B, Frost E, Hardiman O. Effect of a multidisciplinary amyotrophic lateral sclerosis (ALS) clinic on ALS survival: a population based study, 1996-2000. J Neurol Neurosurg Psychiatry 2003;74:1258-61.

8. ANEXOS

8.1. ANEXO I. Tabla comparativa criterios diagnósticos El Escorial, El Escorial revisados y Awaji.

Tabla 7. Criterios diagnósticos para la esclerosis lateral amiotrófica. UpToDate¹⁰.

Diagnostic category	El Escorial criteria
Definite ALS	UMN signs and LMN (clinical and/or electrophysiological) signs in 3 regions
Probable ALS	UMN signs and LMN (clinical and/or electrophysiological) signs in 2 regions, some UMN signs rostral to LMN signs
Possible ALS	UMN signs and LMN (clinical and/or electrophysiological) signs in 1 region, or UMN signs in 2 regions
Revised El Escorial criteria	
Definite ALS	Clinical UMN signs and LMN signs in 3 regions
Probable ALS	Clinical UMN signs and LMN signs in 2 regions, some UMN signs rostral to LMN signs
Probable laboratory-supported ALS	Clinical UMN signs and LMN signs in 1 region, or UMN in at least 1 region, and LMN signs defined by EMG criteria in at least 2 regions
Possible ALS	Clinical UMN signs and LMN signs in 1 region, or UMN signs in 2 regions
Awaji algorithm	
Definite ALS	UMN signs and LMN signs (clinical and/or electrophysiological) in 3 regions
Probable ALS	UMN signs and LMN signs (clinical and/or electrophysiological) in 2 regions, some UMN signs rostral to LMN signs
Possible ALS	UMN signs and LMN (clinical and/or electrophysiological) signs in 1 region, or UMN signs in 2 regions
The diagnosis of ALS requires a history of progressive weakness and exclusion of other possible diseases. UMN = upper motor neuron, LMN = lower motor neuron. Regions (4): bulbar, cervical, thoracic, lumbosacral.	

8.2. ANEXO II. Componentes y funciones propias del equipo multidisciplinar.

Tabla 8. Descripción funciones equipo multidisciplinar. Archivos Bronconeumología¹⁹.

Componente del equipo	Funciones específicas
Neurólogo/a	<ul style="list-style-type: none"> - Dirección del proceso de diagnóstico de la enfermedad - Comunicación del diagnóstico y de las opciones terapéuticas - Seguimiento de la evolución neurológica - Prescripción del tratamiento etiopatogénico y sintomático - Responsabilidad directa durante los ingresos en sala de Neurología - Responsable final de las decisiones consensuadas con el paciente
Neumólogo/a	<ul style="list-style-type: none"> - Evaluación y seguimiento respiratorio - Prescripción y seguimiento de tratamientos específicos (OCD, VMD, Cough Assist) - Responsabilidad directa en el ingreso del paciente para adaptación VMD/otras terapias - Cambio de cánulas de traqueostomía
Rehabilitador/a	<ul style="list-style-type: none"> - Valoración funcional y de las necesidades terapéuticas - Valoración instrumental de la deglución - Control de la salivación (instilación de Botox, fármacos, etc.) - Valoración y prescripción ortopédica
Fisioterapeuta respiratorio	<ul style="list-style-type: none"> - Educación, adaptación y seguimiento del paciente con VMD - Fisioterapia respiratoria y general - Conexión con equipos extrahospitalarios de rehabilitación
Logopeda	<ul style="list-style-type: none"> - Evaluación clínica de los trastornos del habla y la deglución - Tratamiento rehabilitador de los trastornos del habla y deglución - Orientación y consejo en relación con los sistemas de comunicación
Enfermero/a de respiratorio hospital	<ul style="list-style-type: none"> - Educación y cuidados de enfermería del paciente - Realización de pruebas de función pulmonar in situ - Ayuda en los cambios de cánula de traqueotomía
Dietista/Nutricionista	<ul style="list-style-type: none"> - Evaluación y seguimiento del estado nutricional - Adaptación de la alimentación a los requerimientos energético-nutricionales - Prescripción de suplementos nutricionales orales - Prescripción y seguimiento de la nutrición enteral domiciliaria
Equipo enfermería a domicilio	<ul style="list-style-type: none"> - Optimización de la eficacia y el confort de la VMD y otros tratamientos. Educación - Identificación y valoración en el domicilio de los problemas del paciente y de su familia - Cambios de cánulas de traqueostomía o PG - Adaptación a VNI y sistema mecánico de eliminación de secreciones en domicilio - Coordinación y colaboración con los equipos de apoyo externo en la asistencia
Trabajador/a social	<ul style="list-style-type: none"> - Evaluación de la situación social del paciente y su entorno - Orientación y tratamiento de los problemas sociales

OCD: oxigenoterapia continua domiciliaria; PG: sonda de gastrostomía; VMD: ventilación mecánica domiciliaria; VNI: ventilación no invasiva.

8.3. ANEXO III. Escalas de valoración funcional.

Patient's response (on a 5 point scale) is recorded in relation to the question «How are you doing at (...)»? for each of the 12 following functions. Comparisons are made with the **patient's status prior to the onset of the disease**, not with status at the last visit.

- | | |
|---|---|
| <p>1. Speech</p> <p>4 Normal speech processes</p> <p>3 Detectable speech disturbance</p> <p>2 Intelligible with repeating</p> <p>1 Speech combined with nonvocal communication</p> <p>0 Loss of useful speech</p> <p>2. Salivation</p> <p>4 Normal</p> <p>3 Slight but definite excess of saliva in mouth; may have nighttime drooling</p> <p>2 Moderately excessive saliva; may have minimal drooling</p> <p>1 Marked excess of saliva with some drooling</p> <p>0 Marked drooling; requires constant tissue or handkerchief</p> <p>3. Swallowing</p> <p>4 Normal eating habits</p> <p>3 Early eating problems. Occasional choking</p> <p>2 Dietary consistency changes</p> <p>1 Needs supplemental tube feeding</p> <p>0 Nothing by mouth (exclusively parenteral or enteral feeding)</p> <p>4. Handwriting (with dominant hand before ALS onset)</p> <p>4 Normal</p> <p>3 Slow or sloppy; all words legible</p> <p>2 Not all words are legible</p> <p>1 Able to grip pen but unable to write</p> <p>0 Unable to grip pen</p> <p>5. Cutting food and handling utensils (patients without gastrostomy)</p> <p>4 Normal</p> <p>3 Somewhat slow and clumsy but no help needed</p> <p>2 Can cut most foods, although clumsy and slow; some help needed</p> <p>1 Food must be cut by someone but can still feed slowly</p> <p>0 Needs to be fed</p> <p>5. b. Cutting food and handling utensils (patients with gastrostomy)</p> <p>4 Normal</p> <p>3 Clumsy but able to perform all manipulations independently</p> <p>2 Some help needed with closures and fasteners</p> <p>1 Provides minimal assistance to caregiver</p> <p>0 Unable to perform any aspect of task</p> <p>6. Dressing and hygiene</p> <p>4 Normal function</p> <p>3 Independent and complete self-care with effort or decreased efficiency</p> <p>2 Intermittent assistance or substitute methods</p> <p>1 Needs attendant for self-care</p> <p>0 Total dependence</p> | <p>7. Turning in bed and adjusting bed clothes</p> <p>4 Normal</p> <p>3 Somewhat slow and clumsy but no help needed</p> <p>2 Can turn alone or adjust sheets but with great difficulty</p> <p>1 Can initiate but not turn or adjust sheets alone</p> <p>0 Helpless</p> <p>8. Walking</p> <p>4 Normal</p> <p>3 Early ambulation difficulties</p> <p>2 Walks with assistance (any assistive device including ankle-foot orthoses)</p> <p>1 Nonambulatory functional movement only</p> <p>0 No purposeful leg movement</p> <p>9. Climbing stairs</p> <p>4 Normal</p> <p>3 Slow</p> <p>2 Mild unsteadiness or fatigue</p> <p>1 Needs assistance (including handrail)</p> <p>0 Cannot do</p> <p>10. Dyspnea</p> <p>4 None</p> <p>3 Occurs when walking</p> <p>2 Occurs with one or more of the following: eating, bathing, dressing (ADL)</p> <p>1 Occurs at rest, difficulty breathing when either sitting or lying</p> <p>0 Significant difficulty, considering using mechanical respiratory support</p> <p>11. Orthopnea</p> <p>4 None</p> <p>3 Some difficulty sleeping at night due to shortness of breath, does not routinely use more than two pillows</p> <p>2 Needs extra pillows in order to sleep (more than two)</p> <p>1 Can only sleep sitting up</p> <p>0 Unable to sleep</p> <p>12. Respiratory insufficiency</p> <p>4 None</p> <p>3 Intermittent use of BiPAP</p> <p>2 Continuous use of BiPAP during the night</p> <p>1 Continuous use of BiPAP during the night and day</p> <p>0 Invasive mechanical ventilation by intubation or tracheostomy</p> |
|---|---|

Figura 3. Escala AMYOTROPHIC LATERAL SCLEROSIS FUNCTIONAL RATING SCALE REVISED (ALSFRS - r). Archives of Physical Medicine and Rehabilitation³⁰.

How often during the last 2 weeks have the following been true? Please tick **one box** for each question

- [illegible]

Thank you for completing this questionnaire.

ALSAQ-40 Version 1.01 © 2000 Health Services Research Unit, University of Oxford.

36

The following statements all refer to certain difficulties that you may have had during the last 2 weeks. Please indicate, by ticking the appropriate box, how often the following statements have been true for you.
If you cannot walk at all please tick Always/cannot walk at all.
How often during the last 2 weeks have the following been true? Please tick one box for each question

	Never	Rarely	Sometimes	Often	Always or cannot walk at all
1. I have found it difficult to stand up.					
2. I have had difficulty using my arms and hands.					
3. I have had difficulty eating solid food.					
4. I have felt that my speech has not been easy to understand.					
5. I have felt hopeless about the future.					

Please make sure that you have ticked **one box** for each question.
 Thank you for completing this questionnaire.

Figura 5. Escala AMYOTROPHIC LATERAL SCLEROSIS ASSESSMENT QUESTIONNAIRE 5 (ALSAQ – 5). Archives of Physical Medicine and Rehabilitation³⁰.

				Puntuación
1. En general, usted diría que su salud es:				<input type="checkbox"/>
Excelente			1	
Muy buena			2	
Buena			3	
Regular			4	
Mala			5	
2. ¿Cómo diría usted que es su salud comparada con la de hace un año?				<input type="checkbox"/>
Mucho mejor ahora que hace un año			1	
Algo mejor ahora que hace un año			2	
Más o menos igual ahora que hace un año			3	
Algo peor ahora que hace un año			4	
Mucho peor ahora que hace un año			5	
3. Las siguientes preguntas se refieren a actividades o cosas que usted podría hacer un día normal. ¿Su salud actual le limita para hacer esas actividades o cosas? Si es así, ¿cuánto?				
	Sí, me limita mucho	Sí, me limita un poco	No no me limita nada	
Actividades				
Esfuerzos intensos, tales como correr, levantar objetos pesados o participar en deportes agotadores	1	2	3	<input type="checkbox"/>
Esfuerzos moderados, como mover una mesa, pasar la aspiradora, jugar a los bolos o caminar más de una hora	1	2	3	<input type="checkbox"/>
Coger o llevar la bolsa de la compra	1	2	3	<input type="checkbox"/>
Subir varios pisos por la escalera	1	2	3	<input type="checkbox"/>
Subir un solo piso por la escalera	1	2	3	<input type="checkbox"/>
Agacharse o arrodillarse	1	2	3	<input type="checkbox"/>
Caminar un kilómetro o más	1	2	3	<input type="checkbox"/>
Caminar varias manzanas (varios centenares de metros)	1	2	3	<input type="checkbox"/>
Caminar una sola manzana (unos 100 metros)	1	2	3	<input type="checkbox"/>
Bañarse o vestirse por sí mismo	1	2	3	<input type="checkbox"/>
4. Durante las cuatro últimas semanas, ¿ha tenido alguno de los siguientes problemas en su trabajo o en sus actividades cotidianas, a causa de su salud física?				
	Sí	No		
¿Tuvo que reducir el tiempo dedicado al trabajo o a sus actividades cotidianas?	1	2		<input type="checkbox"/>
¿Hizo menos de lo que hubiera querido hacer?	1	2		<input type="checkbox"/>
¿Tuvo que dejar de hacer algunas tareas en su trabajo o en sus actividades cotidianas?	1	2		<input type="checkbox"/>
¿Tuvo dificultad para hacer su trabajo o sus actividades cotidianas (por ejemplo, le costó más de lo normal)?	1	2		<input type="checkbox"/>

Figura 6 (I). Cuestionario de Salud Short – Form (SF – 36). Archives of Physical Medicine and Rehabilitation³⁰.

		Puntuación	
5. Durante las cuatro últimas semanas, ¿ha tenido alguno de los siguientes problemas en su trabajo o en sus actividades cotidianas, a causa de algún problema emocional (como estar triste, deprimido o nervioso)?			
	Sí	No	
¿Tuvo que reducir el tiempo dedicado al trabajo o a sus actividades cotidianas por algún problema emocional?	1	2	<input type="checkbox"/>
¿Hizo menos de lo que hubiera querido hacer, por algún problema emocional?	1	2	<input type="checkbox"/>
¿No hizo su trabajo o sus actividades cotidianas tan cuidadosamente como de costumbre, por algún problema emocional?	1	2	<input type="checkbox"/>
6. Durante las cuatro últimas semanas, ¿hasta qué punto su salud física o problemas emocionales han dificultado sus actividades sociales habituales con la familia, los amigos, los vecinos u otras personas?			
			<input type="checkbox"/>
Nada.....	1		
Un poco	2		
Regular	3		
Bastante.....	4		
Mucho	5		
7. ¿Tuvo dolor en alguna parte del cuerpo durante las cuatro últimas semanas?			
			<input type="checkbox"/>
No, ninguno.....	1		
Sí, muy poco	2		
Sí, un poco	3		
Sí, moderado.....	4		
Sí, mucho.....	5		
Sí, muchísimo	6		
8. Durante las últimas cuatro semanas, ¿hasta qué punto el dolor le ha dificultado su trabajo habitual (incluido el trabajo fuera de casa y las tareas domésticas)?			
			<input type="checkbox"/>
Nada	1		
Un poco	2		
Regular	3		
Bastante	4		
Mucho	5		

Figura 6 (II). Cuestionario de Salud Short – Form (SF – 36). Archives of Physical Medicine and Rehabilitation³⁰.

Puntuación						
<p>9. Las preguntas que siguen se refieren a cómo se ha sentido y cómo le han ido las cosas durante las cuatro últimas semanas. En cada pregunta responda lo que se parezca más a cómo se ha sentido usted. Durante las cuatro últimas semanas, ¿cuánto tiempo...?</p>						
	Siempre	Casi siempre	Muchas veces	Algunas veces	Sólo alguna vez	Nunca
Se sintió lleno de vitalidad	1	2	3	4	5	6
Estuvo muy nervioso	1	2	3	4	5	6
Sé sintió tan bajo de moral	1	2	3	4	5	6
que nada podía animarle	1	2	3	4	5	6
Se sintió calmado y tranquilo	1	2	3	4	5	6
Tuvo mucha energía	1	2	3	4	5	6
Se sintió desanimado y triste	1	2	3	4	5	6
Se sintió agotado	1	2	3	4	5	6
Se sintió feliz	1	2	3	4	5	6
Se sintió cansado	1	2	3	4	5	6
<p>10. Durante las cuatro últimas semanas, ¿con qué frecuencia la salud física o los problemas emocionales le han dificultado sus actividades sociales (como visitar a los amigos o familiares)?</p>						
Siempre	1					
Casi siempre	2					
Algunas veces	3					
Sólo alguna vez	4					
Nunca	5					
<p>11. Por favor, diga si le parece cierta o falsa cada una de las siguientes frases:</p>						
	Totalmente cierta	Bastante cierta	No lo sé	Bastante falsa	Totalmente falsa	
Creo que me pongo enfermo más fácilmente que otras personas	1	2	3	4	5	
Estoy tan sano como cualquiera	1	2	3	4	5	
Creo que mi salud va a empeorar	1	2	3	4	5	
Mi salud es excelente	1	2	3	4	5	
<p>Instrucciones: las preguntas anteriores se refieren a lo que usted piensa sobre su salud. Sus respuestas permitirán saber cómo se encuentra usted y hasta qué punto es capaz de hacer sus actividades habituales.</p> <p>Conteste cada pregunta tal como se indica. Si no está seguro de cómo responder a una pregunta, por favor conteste lo que le parezca más cierto. Recuerde, debe marcar un solo número por pregunta.</p>						

Figura 6 (III). Cuestionario de Salud Short – Form (SF – 36). Archives of Physical Medicine and Rehabilitation³⁰.